ZUR DIAGNOSE UND DIFFERENTIALDIAGNOSE DER SYNOVITIS VILLOSA PIGMENTOSA

Gotthard Schnitzler

1967

AUS DER ORTHOPÄDISCHEN KLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN
Direktor: Professor Dr. Max LANGE

ZUR DIAGNOSE UND DIFFERENTIALDIAGNOSE DER SYNOVITIS VILLOSA PIGMENTOSA

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Gotthard Schnitzler

aus Augsburg

München 1967

LEIDIG-DRUCK, 8000 München-25, Schöttlstr. 9, Tel. 772633

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Referent:	Priv.-Doz. Dr. E. HIPP
Correferent:	Professor Dr. M. LANGE
Dekan:	Professor Dr. F. HOLLE

Tag der mündlichen Prüfung: 14.11.1967

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

ZUR DIAGNOSE UND DIFFERENTIALDIAGNOSE DER SYNOVITIS VILLOSA PIGMENTOSA

1941 beschrieben JAFFE, LICHTENSTEIN und SUTRO eine gelblich braune, villöse oder knotenförmige Veränderung der Gelenkinnenhaut, der Schleimbeutel oder Sehnenscheide als "Pigmented villonodular Synovitis".

Diese, in der Zwischenzeit allgemein als Krankheitseinheit anerkannte Synovitis, wird gelegentlich noch als Xanthom oder aber als Synovialom gedeutet.

Die Ätiologie der pigmentierten villonodulären Synovitis ist noch weitgehend ungeklärt. Diskutiert werden wiederholte Gelenksblutungen, auch chronisch entzündliche Affektionen oder aber tumoröse Neubildungen. Im Tierversuch konnten YOUNG und HUDACEK zeigen, daß durch intraarticuläre Eigenblutinjektionen bei Hunden eine villonoduläre Synovitis provoziert werden kann.

Im frühen Stadium der Erkrankung bereitet die Diagnose der Synovitis villosa pigmentosa regelmäßig Schwierigkeiten, da charakteristische Symptome fehlen. Im späten Stadium dagegen können radiologisch feststellbare Schattenbildungen, die durch die Hämosiderinablagerung bedingt sind, wichtige Hinweise geben. Praeoperativ wird die Diagnose nur selten gestellt.

Unter einer Synovitis villosa pigmentosa versteht man meist monarticulär vorkommende, ausgedehnte Kapselwucherungen, die mit ausgeprägter Falten- oder Zottenbildung einhergehen. Bevorzugt betroffen ist das Kniegelenk, seltener das Hüftgelenk und das Schultergelenk. Einmal war sogar das untere Sprunggelenk isoliert befallen. Man findet die Synovitis villosa vorwiegend beim männlichen Geschlecht zwischen dem 15. und 40. Lebensjahr.

In der folgenden Arbeit wird das Krankengut der Orthopädischen Klinik der letzten 10 Jahre analysiert, wobei vor allem die diagnostische Bedeutung der Angiographie erörtert werden soll.

Klinisch

steht eine mehr oder weniger ausgeprägte, zunächst teigige, später sogar sich etwas derb anfühlende Kapselverdickung im Vordergrund, die langsam zunimmt, anfangs wenig schmerzhaft ist und zur Bewegungseinschränkung führt. Gleichzeitig kann ein Erguß bestehen. Gelegentlich wird die Kapselverdickung auch mit einem Erguß verwechselt.

Radiologisch kann schon im frühen Stadium eine Knochenatrophie bestehen, und zwar in diffuser Form. Nur ausnahmsweise kann die Atrophie ein fleckiges Aussehen haben. Später muß vor allem auf Weichteilverschattungen geachtet werden. Die Verschattungen können sehr ausgedehnt sein. In Ausnahmefällen kommt es zur Destruktion des Knorpels und Arrosion der subchondralen Gelenkzonen, und zwar infolge lokaler Druckwirkung.

BESSLER und WETAL haben sogar Einwucherungen in die Spongiosa durch expansives Wachstum mit zystischer Rarefikation beobachtet.

Die Arthrographie und Arteriographie bei der Synovitis villosa pigmentosa am Knie hat REIN beschrieben. Das Arthrogramm zeigt dabei eine auffallend ausgeweitete Bursa suprapatellaris mit zahlreichen Defekten. Arteriographisch sei eine starke Vascularisation mit arteriovenösen Nebenschlüssen und atypischen Gefäßen charakteristisch. Er weist noch auf die beachtenswerte Ähnlichkeit mit dem Arteriogramm maligner Tumoren hin.

Histologisch
ist die villonoduläre Synovitis gekennzeichnet durch eine ausgedehnte Gefäßproliferation im Zottengerüst, eine Anreicherung von spindeligen Phagozyten und eine lockere Infiltration mit Lymphozyten. Es findet sich eine mesotheliale Deckschicht, die mehrschichtig sein kann und frei von Fett und Hämosyderin ist, es ist also die Zell- und Gefäßvermehrung auf die innere Synovialschicht beschränkt, während die äußere zellarme, fibrilläre Schicht kaum irgendwelche Veränderungen zu erkennen gibt (UEHLINGER).

Zellen der inneren Schicht übernehmen bald die Funktion als Makrophagen und speichern Hämosiderin sowie Lipoide in Form von Cholesterinestern. Lipoid und Hämosiderinspeicherung stehen mit dem Gefäßreichtum in engem Zusammenhang. Tritt der Hämosiderinreichtum der Zellen etwas zurück, so kann die pigmentierte villonoduläre Synovitis einer Riesenzellgeschwulst sehr ähnlich werden. Eine spontane Rückbildung als Folge einer ausgedehnten Fibrose und Kollagenisation kann eintreten.

Ähnliche Veränderungen wurden auch im Anschluß an Röntgenbestrahlungen gesehen.

Eine maligne Entartung der pigmentierten villonodulären Synovitis ist bis jetzt noch nicht bekannt (LICHTENSTEIN).

Angiographische Befunde

Wie das histologische Bild zu erkennen gibt, findet man bei der villösen Synovitis zum Teil Gefäßknäuel, die manchmal sogar an eine Gefäßgeschwulst erinnern können. Diese größtenteils kapillaren Gefäße lassen sich bei der angiographischen Untersuchung beim Lebenden nur begrenzt abbilden. Auffällig ist jedoch eine diffuse Gefäßanfärbung im villös veränderten Gewebe der Gelenkkapsel.

Weiter weisen Ausweitungen der zuführenden Gefäße auf den vermehrten Blutdurchfluß im Bereich der Synovitis villosa pigmentosa hin.

Das Gefäßbild dieser Erkrankung weist deutliche Unterschiede gegen eine Geschwulst oder auch bakterielle Entzündung auf. Bei der Geschwulst lassen sich typische Geschwulstgefäße abbilden, die verschieden kalibrig, in einzelnen Geschwulstbezirken unterschiedlich angeordnet und auch in variablem Ausmaß zur Entwicklung gekommen sind. Bakterielle Entzündungen zeigen eine begrenzte Gefäßerweiterung in dem der Entzündung benachbarten Gebiet. Manchmal finden sich, vor allem bei der Tuberkulose, sogar fleckenförmige Kontrastmittelansammlungen.

1. Synovialom

Das Synovialom ist das Spindelzellsarkom des Gleitgewebes, das wegen der besonderen Neigung zur Ausdifferenzierung, selbstverständlich in unterschiedlichem Ausmaß, die Struktur des betreffenden Gleitgewebes (Kapsel, Sehnenscheide) anstrebt. H. UEHLINGER weist darauf hin, daß das zellreiche Geschwulstgewebe häufig Gewebsspalten zeigt, die mesothelartig von einer geschlossenen Lage von Geschwulstzellen ausgekleidet werden. Wenn diese Spalten eine kubische Gestalt annehmen, würden sie an Drüsenschläuche erinnern. Die Eigenart der Gewebsdifferenzierung ergibt ferner die Möglichkeit verschiedener Übergänge, vom spindelzellreichen sarkomatösen Gewebe bis zu einem zellarmen fibrillären Bindegewebe, weshalb die Beurteilung der Malignität sehr oft erhebliche Probleme mit sich bringt.

Klinisch
kann das Erscheinungsbild durch ein unterschiedliches Wachstum der Geschwulst gekennzeichnet sein. Intervalle des Stillstandes des Tumorwachstums sind gefolgt von Wachstumsschüben. Im Verlaufe eines Wachstumsschubes kann sogar eine Metastasierung in die Lunge auftreten.

Angiographisch
zeigen Synovialome, ähnliche wie es bei den Fibrosarkomen bekannt ist, meist relativ wenig charakteristische Gefäßbefunde. Selbstverständlich können vermehrt vaskularisierte Bezirke unterschieden werden.

Unter den gutartigen Geschwülsten der Gelenkkapsel sind unabhängig vom Zellwachstum und von der fibrillären Zwischensubstanz, Endotheliome, Fibrome und Xanthome zu nennen. Die größte Bedeutung erlangen die riesenzellhaltigen Xanthofibrome, die allerdings bevorzugt im Bereich der Sehnenscheide anzutreffen sind.

2. Hämangiom

Hämangiome können sich lokalisiert im Bereich der Kapsel großer Gelenke und ganz besonders in den Gelenken entwickeln. Ausnahmsweise kann die ganze Gelenkkapsel von dünnen, gewundenen Gefäßen verschiedener Größe durchflochten sein.

An klinischen Symptomen ist vor allem eine Schwellung auffällig, die beim Hochheben des Beines verschwindet. Weiter muß auf eine Hautverfärbung geachtet werden. Die Schwellung kann unterschiedlich groß sein, bei

geringer Stoßverletzung kommt es bereits zu ausgedehnten subkutanen Blutergüssen. Weiter berichten die Patienten über Schwellungen, die schon seit der Kindheit bestehen. Angiographisch läßt sich die Diagnose endgültig klären. An Hand der Gefäßbilder ist Auskunft darüber zu erhalten, ob es sich um eine Fehlbildung mehr im arteriellen Gefäßschenkel, im venösen Gefäßschenkel (Cavernom) handelt oder aber im arteriovenösen Übergangsgebiet. Im einzelnen zeigen sich manchmal bis bleistift-dicke, stark geschlängelte Gefäße. Das Kontrastmittel ist oft bereits in der arteriellen Phase im venösen Bereich der Gefäße nachzuweisen (arteriovenöser Kurzschluß). Der Kontrastmitteldurchfluß ist aber insgesamt im Gegensatz zu Geschwülsten als geordnet zu bezeichnen. Gröbere Verzögerungen sind selten (HIPP).

3. Synovitis tuberculosa

Die Streuung der Tuberkelbazillen kann von vornherein nicht in den Knochen, sondern in die Synovialis erfolgen. Von der Gelenkwand her wird dabei das Gelenk mit Granulationen erfüllt. Dieser Pannus hat ein membranartiges Aussehen, weist Zotten auf und ist meist hellgrau. Nicht selten kommt es zur Einschmelzung. Das Granulationsgewebe kann auch schrumpfen. (Caries sicca). Zu beachten ist radiologisch vor allem die diffuse Atrophie (Osteoporose) und weiter findet man nicht selten bereits im frühen Stadium Usuren im Bereich der Kapselumschlagfalten. Weiter sollte eine Weichteilverdickung beachtet werden, die vor allem im Kindesalter ein charakteristisches Bild zu erkennen gibt (LANGE, M.).

An klinischen Befunden ist auf eine Erhöhung der Blutsenkungsreaktion zu achten. Das Serumweißbild zeigt eine Dysproteinaemie (Erhöhung des Gamma-Globulins). Das Blutbild läßt eine Linksverschiebung erkennen.

4. Rheumatische Gelenkentzündungen

Bei der primär chronischen Polyarthritis kommt es ausnahmsweise zu einem monartikulären Befall eines großen Gelenkes (FELLINGER). Entzündliche Veränderungen des Bindegewebes im Bereich der Gelenkkapsel stehen dann im Vordergrund. Die Gelenkkapsel zeigt insgesamt eine Schwellung. Es besteht eine Wucherung von Fibrozyten und Histeozyten, sowie eine Gefäßproliferation. Die Synovialzotten sind gewuchert. Weiter ist auf eine serofibrinöse Exsudation sowie eine fibrinoide Verquellung und leukozytäre Infiltration hinzuweisen.

Radiologisch fällt zunächst ebenfalls eine Weichteilverdickung auf, sowie

eine Herabsetzung des Kalksalzgehaltes und eine Atrophie insbesondere im subchondralen Bereich. Später sind schließlich Zystenbildungen und gelegentlich periostale Auflagerungen und, als Zeichen der Gelenkknorpelzerstörung, Usuren am Knochenknorpelübergang vorzufinden.

Im Blutbild ist die Linksverschiebung sowie eine Dysproteinämie mit einer Verminderung der Albumine und Vermehrung der Betaglobuline im akuten Stadium und der Gammaglobuline im chronischen Stadium, charakteristisch. Des weiteren ist das Vorhandensein des Rheumafaktors - ein Makroglobulin - von Wichtigkeit. Er wird mit der Waaler-Rose Test, dem Latex Test und dem Inhibitionstest nach Ziff festgestellt.

5. Tumoren

Geschwülste sind im allgemeinen ohne Schwierigkeiten abzugrenzen, wenn eine derbe Verdickung, auf der Unterfläche meist nicht verschieblich, beobachtet wird. Ausgedehnte Weichteile lassen gelegentlich eine Palpation nur bedingt zu.

Entscheidende diagnostische Einblicke vermittelt neben dem radiologischen Befund die Angiographie. Dabei sind Gefäßneubildungen, mit einer unregelmäßigen Beschaffenheit der Gefäßkaliber, wie eine verschiedenförmige Anordnung neugebildeter Gefäße, auffällig (Pinselform, Büschelform, Knäuelform). Weiter findet man bei einzelnen Geschwülsten verschieden vaskularisierte Bezirke. Reich vaskularisierte Geschwulstanteile weisen regelmäßig eine erhöhte Malignität auf (LINDBLOOM, HIPP). Weiter ist an den neugebildeten Tumorgefäßen auf lokale Ausbuchtungen zu achten (BLOODPOOLS). Der Kontrastmitteldurchfluß ist in Tumorgefäßen sehr oft ungeordnet. Es findet sich ein rascher Durchgang beim Vorliegen von zahlreichen arteriovenösen Kurzschlüssen und eine Verzögerung bei örtlichen Ausweitungen und Ausbuchtungen.

1. St. A., geb. 30.12.1941

Anamnese

Seit 9 Monaten Schwellung und Schmerzen im linken Kniegelenk. Zweimal bereits Punktion. Es wurde jeweils eine bluthaltige Flüssigkeit entfernt. Die Schwellung wäre nie ganz verschwunden. Zunehmende Schmerzen jetzt beim Belasten. Es nimmt die Schwellung dann auch zu.

Befund

Geringe Atrophie der Oberschenkelmuskulatur. Verstrichene Konturen im Kniegelenksbereich (Verdickung). Die Hauttemperatur ist etwas erhöht. Ausgeprägter Erguß. Es sind synoviale Verdickungen zu tasten, die als schmerzhaft angegeben werden. Die Beweglichkeit ist mit 175/80 behindert. Blutbild, Elektrophorese o.B.

Radiologisch

zeigt sich lediglich eine geringe diffuse Kalksalzverminderung. Es besteht kein Hinweis für Destruktion.

Operation

Bei der Operation erkennt man das typische Bild der Synovitis villosa pigmentosa (Histologische Untersuchung: Professor Dr. BÜNGELER). Es wird eine subtotale Synovektomie durchgeführt. Postoperativ kam es im Verlaufe von Monaten zu einer Beweglichkeit von 180/60 Grad. Ergußbildungen traten nicht mehr auf.

Epikrise

Relativ kurze Anamnese. Im Vordergrund stehen die Beschwerden und der Lokalbefund. Endgültige Diagnose war erst nach Probeexcision möglich. Die Synovektomie brachte eine günstige Beeinflussung des Leidens.

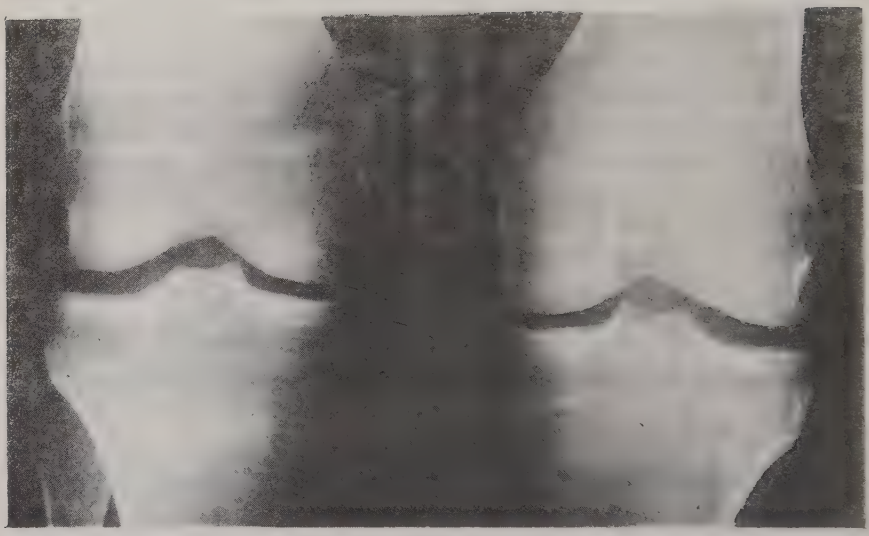

Abb. 1 a und b

St. A. geb. 30.12.1941, Fall 1
Am linken Kniegelenk zeigt sich eine diffuse, aber nicht fleckige Atrophie. Kein wesentlicher Weichteilschatten.

2. Ho. G., geb. 8.9.1939

Anamnese:

Vor 4 Jahren erstmals Schwellung des Kniegelenks. Wegen Verdacht auf Kniegelenkstuberkulose Probearthrotomie und Kapselfensterung. Anschließend keine Besserung. Im Verlaufe der letzten Monate Zunahme der Schwellung und der Schmerzen.

Befund

Ausgeprägte Atrophie der Oberschenkelmuskulatur, insbesondere im Bereich des M. vastus medialis. Verstrichene Kniegelenkskonturen, ausgeprägter Erguß. Blutbild, Elektrophorese o.B.

Radiologisch
zeigt sich geringe diffuse Atrophie. Weichteilverdickungen sind nicht sicher abzugrenzen. Gelenkdestruktionen liegen nicht vor.

Operation

Nach Eröffnen des Kniegelenks findet man eine stark bräunlich verfärbte hochgradig gewucherte Synovialis. Histologischer Befund von Professor Dr. BÜNGELER: Synovitis villosa pigmentosa.
Die Synovialis wird weitgehend entfernt. Postoperativ kam es zu einer raschen Zunahme der Beweglichkeit.
Verlaufskontrolle nach einem Jahr ergab keinen Hinweis für Rezidiv.

Epikrise

Die Diagnose mußte mittels einer Probeexcision gestellt werden. Eine Kapselfensterung brachte keine wesentliche Beeinflussung des Krankheitsbildes. Die Synovektomie dagegen brachte Beschwerdefreiheit.

3. Di. S., geb. 28.12.1920

Anamnese

Vor 23 Jahren erstmals nach einem Sprung von einem LKW Bluterguß im Kniegelenk. Im Verlaufe von Jahren traten Knotenbildungen im Kniegelenksbereich auf. Vor 20 Jahren erstmals Punktion, die im Verlaufe der folgenden Jahre verschiedentlich vorgenommen werden mußte. Einige Jahre später wäre eine Operation durchgeführt worden (Kapselfensterung). Daraufhin keine wesentliche Besserung. In den letzten Jahren Zunahme der Schmerzen und Schwellung, sowie der Bewegungseinschränkung.

Er kann nur noch wenige Meter ohne Beschwerden laufen. Laufende Zunahme der Kniegelenksschwellung.

Befund

Kolbenartige Auftreibung des ganzen Kniegelenkes. Der Gesamtumfang des Kniegelenkes ist beim Vergleich mit der gesunden Seite um 15 Zentimeter vermehrt. Die Streckmöglichkeit beträgt 165 Grad, die Beugung nur noch 90 Grad. Blutbefunde unauffällig.

Radiologisch
erkennt man einen großen Weichteilschatten, vor allem im oberen Recessusbereich. Vor allem an den Kapselumschlagstellen finden sich ausgedehnte Usuren.
Angiographisch erkennt man eine diffuse Anfärbung von kleinsten Gefäßen.

Operation

Freilegung des Kniegelenkes, es zeigt sich eine diffuse hochgradige Wucherung von bräunlich pigmentierter Synovia weit in den oberen Recessus hinein. (Histologische Untersuchung: Professor Dr. BÜNGELER: Synovitis villosa pigmentosa). Die Schienbein- und die Femurgelenkflächen sind hochgradig zerstört. Es wird deshalb die Resektion der Knorpelfläche und die Entfernung der Synovia in toto vorgenommen. Nach 12 Wochen Durchbau der Arthrodese.

Epikrise

Im Verlaufe von 23 Jahren (längste Verlaufsbeobachtung, die in der Literatur bekannt ist) kam es zu einer völligen Zerstörung des Gelenkes, ein Beweis dafür, daß die Entfernung der Schleimhaut baldmöglichst erfolgen soll.

Abb. 2 a (die Legende gilt zugleich für Abbildung 2 b, die sich auf Seite 14 befindet)

Di. S., geb. 28.12.1920, Fall 3

1960 findet sich eine Synovitis villosa im fortgeschrittenen Stadium. Ausgedehnte Kapselverdickung.

Radiologisch ist der Weichteilschatten vor allem im oberen Rezessus auffällig, aber auch an den übrigen Gelenkinnenräumen finden sich Verdickungen (Beginn vor mehr als 20 Jahren).

Abb. 2 b (Legende hierzu siehe auf vorstehender Seite unter Abb. 2 a)

Abb. 2 c

6 Jahre später

Jetzt ausgeprägte Gelenkdestruktionen (Sekundärarthrose).

Abb. 2 d (die Legende gilt zugleich für Abbildung 2 e, die sich auf Seite 17 befindet)

Das Angiogramm zeigt Gefäßneubildungen im Bereich der veränderten Synovia, und zwar insbesondere im kapillaren Anteil, so daß insgesamt eine mehr diffuse fleckige Kontrastanfärbung in Erscheinung tritt.

Abb. 2 e (Legende hierzu siehe auf vorstehender Seite unter Abb. 2 d)

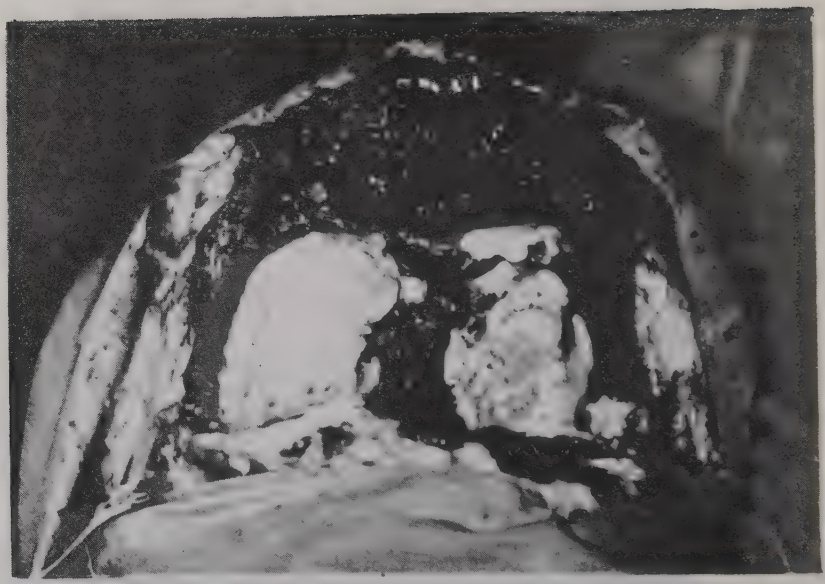

Abb. 2 f

Präparat bei der Operation

Es findet sich eine ausgedehnte Zerstörung der Gelenkkapsel und auch im subchondralen Gelenkbereich finden sich Arrosionen. Ausgedehnte bräunlich rote Wucherungen der Synovialis, die weit in den Oberschenkel hinauf reicht.

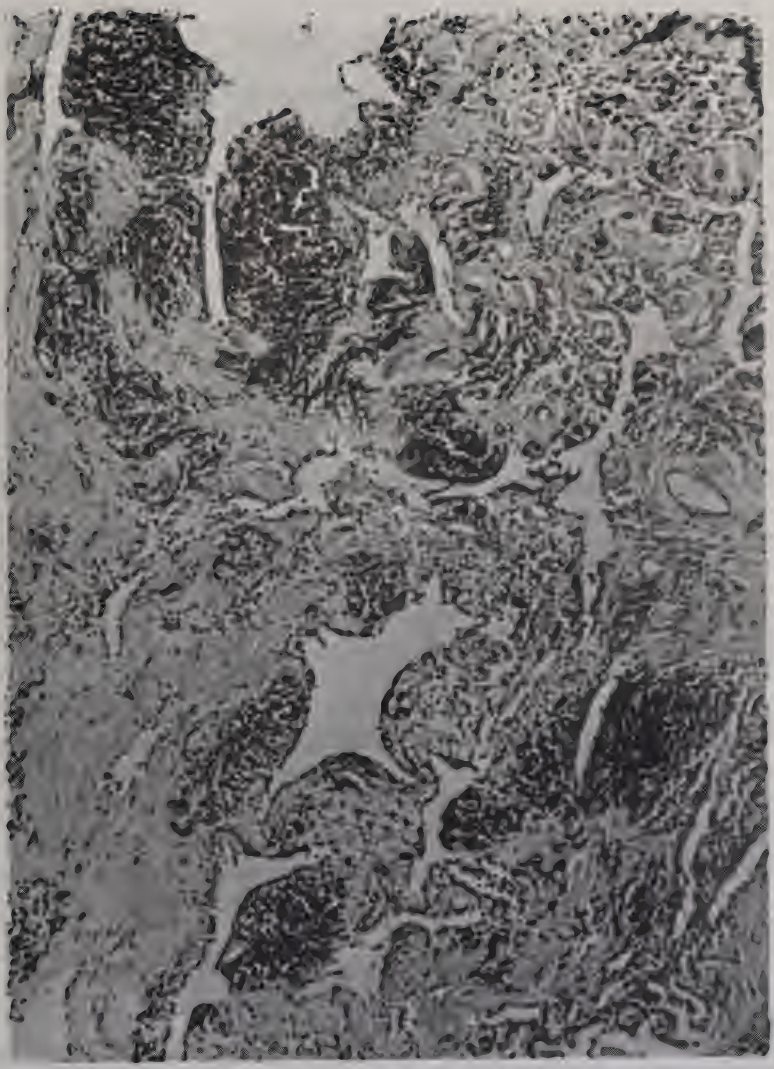

Abb. 3
Histologisches Bild der Synovitis villosa pigmentosa

4. Jo. W., 22 Jahre (10. 6. 1930)

Anamnese:
Seit 1 1/2 Jahren Schmerzen im Kniegelenk und zunehmende Schwellung. Endgradige Bewegungseinschränkung. Gehen und Stehen sind stark behindert.

Befund

Diffuse Auftreibung des Kniegelenkes, insbesondere im suprapatellaren Bereich. Beugung um 20 Grad behindert und schmerzhaft. Gelenkerguß mittleren Grades. Blutbefunde unauffällig, Rheumateste negativ.

Radiologisch
zeigt sich eine diffuse Kapselverdickung, sowie eine geringe Atrophie im Bereich der Kniegelenkskörper.

Bei der Operation
kann eine hochgradige Verdickung und Wucherung der Kapsel festgestellt werden (Synovitis villosa pigmentosa - Histologische Untersuchung: Professor Dr. BÜNGELER). Es wurde eine ausgedehnte Kapselfensterung vorgenommen.

Postoperativ keine wesentliche Besserung der Ergußbildung. Weiterhin Beschwerden.

Synovektomie ist angezeigt.

Epikrise

Diagnostisch war die Klärung des Krankheitsbildes nur operativ möglich. Therapeutisch wurde lediglich eine Kapselfensterung ausgeführt. Damit ist bei Affektionen des Gelenkes, die mit Ergußbildungen einhergehen, sehr oft eine Besserung zu erzielen. Bei der Synovitis villosa pigmentosa dagegen muß die Entfernung der Schleimhaut durchgeführt werden, wie die Verlaufsbeobachtung des angeführten Patienten deutlich zeigt.

5. Go. J., geb. 20.10.1928

Anamnese:

Seit 2 Jahren erstmalig Schmerzen im Rückfuß im Anschluß an ein Abspringen von einer Höhe (etwa 1 Meter). Es kam zum Umknicken. Es wurde eine Schwellung bemerkt. Unsicherheit beim Laufen auf unebenem Boden. Patient gibt an, seither Beschwerden zu haben. Da es sich um

einen Berufsunfall handelte, mußte später gutachtlich geklärt werden, ob das angegebene Unfallereignis ursächlich damit im Zusammenhang stand.

Befund

Jetzt wird eine diffuse Schwellung unterhalb des Innenknöchels festgestellt. Es besteht ein Bewegungsschmerz im subtalaren Gelenk. Blutbild o. B., Rheumatest negativ.

Radiologisch
erkennt man eine geringe Atrophie sowie eine Usur.

Operation

Nach Freilegung des unteren Sprunggelenkes zeigt sich eine bräunliche Verfärbung der Synovia.

Histologische Diagnose (Professor Dr. BÜNGELER): Synovitis villosa pigmentosa.

Operation

Es wurde eine Arthrodese des subtalaren Gelenkes vorgenommen, was zu einer vollkommenen Beschwerdefreiheit führte. Eine Rezidivbildung war nicht zu beobachten.

Epikrise

Es handelte sich um die seltene Lokalisation einer Synovitis villosa im unteren Sprunggelenk, die erst nach der Arthrotomie diagnostisch festgelegt werden konnte. Infolge der Gelenkzerstörung war nur die Versteifung sinnvoll.
Von besonderer Bedeutung war in diesem Falle die gutachtliche Beurteilung. Selbstverständlich hat der angegebene Sturz keinerlei Bedeutung bei der Entstehung der Erkrankung gehabt.

DISKUSSION

Die Synovitis villosa pigmentosa ist eine relativ seltene Erkrankung der Gelenkkapsel. Die Ursache der Synovitis villosa pigmentosa ist noch nicht bekannt. Bevorzugt ist sie, wie auch andere Autoren (LICHTENSTEIN, UEHLINGER, HUEBER) beschrieben haben, am Kniegelenk bei Menschen zwischen dem 15. und 40. Lebensjahr anzutreffen. Der Befall anderer Gelenke ist möglich. (Sprunggelenk, eigene Beobachtung). Nicht selten wird die Diagnose erst anläßlich einer Arthrotomie gestellt. Verwechslungen mit einer Tuberkulose sind keine Seltenheit. Häufig erfolgt aber auch die Deutung als posttraumatischer Folgezustand, da ja Unfallereignisse regelmäßig angegeben werden. An Symptomen stehen Schwellungen und Ergußbildungen im Vordergrund. Der Schwellungszustand kann längere Zeit unverändert bleiben. Bei der Untersuchung findet sich eine Kapselverdickung, die schmerzhaft sein kann. Blutbefunde zeigen im allgemeinen keine krankhaften Veränderungen. Differentialdiagnostisch ist aber die Durchführung von Blutbild, BKS und Elektrophorese unbedingt notwendig. Desgleichen empfiehlt es sich, die Rheumateste machen zu lassen. Die Anamnese geht nicht selten über längere Zeit, in Ausnahmefällen dauert es mehr als 10 Jahre bis der Patient sich endgültig in ärztliche Behandlung begibt (Eigene Beobachtung).

Radiologisch
kann eine diffuse Atrophie sichtbar sein und im späteren Stadium kommt es zu Gelenkkörperdestruktionen (Usuren). Wichtig ist es dabei, die Verdichtung am Rande der Destruktionen zu beachten (Randsklerose). Herde in der Spongiosa fehlen. Aufschlußreich können Weichteilaufnahmen sein.

Die Angiographie läßt eine unterschiedlich ausgedehnte Gefäßanfärbung erkennen, die sich aber deutlich von neugebildeten Tumorgefäßen unterscheiden, nämlich hinsichtlich der Größe, Form und Anordnung der neugebildeten Gefäße. Verwechslungen sind jedoch möglich. Sie können bei einer kritischen Beurteilung der Gefäßform vermieden werden. Des weiteren ist auf den Blutdurchfluß in den verschiedenen Durchblutungsphasen zu achten, weshalb die Durchführung einer Serienangiographie erforderlich ist. Zufällig gewählte Einzelaufnahmen führen nicht selten zu Fehlbeurteilungen.

Differentialdiagnostisch
bestehen bei der Abgrenzung der tuberkulösen Synovitis regelmäßig Schwierigkeiten. Die Beschwerden sind anfangs in beiden Fällen gering. Das Symptom der Schwellung und Kapselverdickung besteht beide Male. Auch ist der Befall

monartikulär. Anamnestisch jedoch findet man bei der Tuberkulose häufig einen früheren Organsbefall (M. LANGE, PITZEN) oder aber es besteht gleichzeitig noch ein Lungenbefund, weshalb stets eine exakte internistische Untersuchung notwendig ist einschließlich einer radiologischen Untersuchung der Lunge. Läßt sich an Hand von klinischen Untersuchungsmethoden keine endgültige Klärung bekommen, so muß man heute baldmöglichst die Probearthrotomie vornehmen und die sofortige feingewebliche Untersuchung mittels Schnellschnitt (M. LANGE). Gleichzeitig kann dann die Synovektomie angeschlossen werden. Auszuschließen bleibt ferner die monartikuläre Form der primär chronischen Polyarthritis, die, wenn auch selten, so doch gelegentlich allein das Knie befällt (GROSS, FELLINGER). Bei der Beurteilung ist auf die Schmerzhaftigkeit der primär chronischen Polyarthritis zu achten. Ferner geben insbesondere die Blutbefunde wichtige Hinweise. Es zeigt sich eine Anwesenheit des Rheumafaktors sowie die meist charakteristische Verschiebung der Globuline bei der Serumanalyse.

Besondere Beachtung bedarf die Infektarthritis (HELLNER), die als fokale Reaktion aufgefaßt wird. Das klinische Bild kann zu einer Verwechslung Anlaß geben. Die Ergußbildung ist aber ausgeprägter. Weiter zeigt das Röntgenbild bei der Infektarthritis meist eine fleckige Atrophie. Bei der diagnostischen Klärung ist der Fokalsuche größte Aufmerksamkeit zu widmen.

Im Anschluß an die Probearthrotomie findet man im histologischen Bild unspezifische entzündliche Reaktionen.

Differentialdiagnostisch müssen die anfangs erwähnten Tumoren im Gelenkkapselbereich ausgeschlossen werden, ferner ossäre Tumoren und Hämangiome.

Dabei hat dann die Röntgenuntersuchung einschließlich der Spezialuntersuchung größte Bedeutung.

Beim Hämangiom finden sich häufig aber charakteristische Weichteilveränderungen (HIPP) infolge der Gefäßwandveränderungen. Tumoren zeigen charakteristische Gefäßbefunde bei der Serienangiographie. Bei der Auswertung der Angiogramme sind die Erkenntnisse zu verwerten, wie sie die Erfahrung der Tumorangiographie ergeben haben (CALDOS, DOS SANTOS, MUCHI, TIWISINA, HIPP, GOLDANICH, LAGERGREN). Im einzelnen ist auf Form und Lageveränderungen zu achten und weiters auf Abweichungen des Blutdurchflusses in den verschiedenen Durchblutungsphasen. Vor allem in den Bloodpools kommt es zu Verzögerungen, so daß in späten Phasen noch Kontrastmittel in arteriellen pools vorhanden sind.

Therapeutisch
ist nach Erstellung der Diagnose, die, wie gesagt, oft erst im Anschluß an die Probearthrotomie und Schnellschnittuntersuchung erfolgt, sofort unter allen Umständen eine radikale Synovektomie angezeigt. Im späten Stadium ist häufig die Arthrodese des betroffenen Gelenkes nicht mehr zu umgehen, sobald eine gröbere Arrosion der Gelenkflächen erfolgt ist (Spätfälle). Die Technik des Vorgehens der Versteifung ist im einzelnen in der Operationslehre M. LANGE einzusehen. Sie hat sich vielfach bewährt. Mit Hilfe der Synovektomie kann im allgemeinen die Gelenkinnenhaut an fast allen Gelenken nur partiell entfernt werden. Eine subtotale Synovektomie reicht aber im allgemeinen aus, das Krankheitsbild entscheidend zu beeinflussen. Rezidivoperationen wurden bis jetzt nicht nötig. Die Synovektomie wird am Kniegelenk von medial her über einen leicht s-förmigen Hautschnitt durchgeführt (M. LANGE), der einen übersichtlichen Einblick in das Gelenk ermöglicht. Nur manchmal muß das Gelenk auch noch von lateral her dargestellt werden. Gelegentlich kann es nach einer Synovektomie nur zu einer langsamen Zunahme der Gelenkbeweglichkeit kommen. Intensive krankengymnastische Übungsbehandlungen sind baldmöglichst aufzunehmen, um Verklebungen zu verhindern. Die vielfach noch angewendete Kapselfensterung bringt keine befriedigenden Erfolge.

Eine maligne Entartung ist bis jetzt noch nicht beschrieben (LICHTENSTEIN), wenngleich gewisse Formen der Synovitis villosa pigmentosa Ähnlichkeiten mit einem malignen Wachstum zu erkennen geben. Grundsätzlich empfiehlt es sich, die veränderte Schleimhaut baldmöglichst radikal zu entfernen. Gelegentlich wird man mit Röntgenbestrahlungen eine Kollagenisation erhalten, was früher häufiger durchgeführt wurde. Heute entschließt man sich aber zu Synovektomie.

Prognostisch bleibt anzuführen, daß im Verlauf der Synovitis villosa pigmentosa nicht selten eine Arthrosis deformans des betroffenen Gelenkes zu beobachten ist.

An dieser Stelle möchte ich Herrn Professor Dr. M. LANGE, Direktor der Orthopädischen Klinik der Universität München, für die Möglichkeit der Krankenuntersuchung und Verwertung der Befunde und Herrn Privatdozent Dr. Erwin HIPP für die Überlassung des Themas und seine Beratung und Anregungen meinen Dank aussprechen.

LITERATUR

1. BESLER, S. WETAL, R. — The Roentgen Sympt. of Villonodular Synovitis. Fortschr. Roentgenstr. 99:343 - 53 (1963)

2. CALDOS, M.P. — Arteriographie des membres de l'aorte abdominale et de ses branches. J. radiol. et electrol. Bd. 34, S. 28 (1953)

3. DOS SANTOS, R. — Arteriography in bone tumors. J. Bone Surg. (brit). Bd. 32, S. 17 (1950)

4. FELLINGER, K. SCHMID, J. — Klinik und Therapie des chronischen Gelenkrheumatismus. Wien, W. Maudrich (1954)

5. GROSS, D. — Die progredient chronische Polyarthritis Folia rheumatologica 12, 1 (1966)

6. HELLNER, H. und POPPE, H. — Röntgenologische Differentialdiagnose der Knochenerkrankungen. Gg. Thieme Verlag Stuttgart (1956)

7. HIPP, E. — Angiographie bei Knochengeschwülsten. Enke Verlag Stuttgart (1961)

8. HÜBNER, L. — Beitrag zur Klinik der pigmentierten villonodulären Synovitis. Zeitschr. f. Orthop. 94 : 103 - 11 (1961)

9. JAFFE, H.L. LICHTENSTEIN, L. SUTRO, C.J. — Pigm. Vill. Synovitis, Bursitis and tenosynovitis Arch. Path. 31 : 731 (1941)

10. LAGERGREN und LINDBOM, A. — Angiographic demonstration of a tumor thrombus in the popliteal vein. Acta radiol., Bd. 52, S. 401 (1959)

11. LANGE, M. — Lehrbuch der Orthopädie und Traumatologie. Ferdinand Enke Verlag, Stuttgart (1960) Bd. 1 - 2 (1960 - 1966)

12. MUCCHI, I. und COLUMELLA, F. — Arteriography in diseases of bone. J. Fac. Radiologists, Bd. 3, S. 135 (1951)

13. PITZEN, P. — Kurzgefaßtes Lehrbuch der Orthopädie. Urban-Schwarzenberg-Verlag, München (1966)

14. REIN, E. et al. — Arthrography and arteriography in pigm. vill. Synovitis of the Knee Amer. J. Roentgen., 92: 1322 - 7 (1964)

15. TIWISINA, Th. — Angiographische Studien bei gutartigen Geschwülsten der Gliedmaßen. Fortschr. Roentgenstr., Bd. 87, S. 199 (1957)

16. UEHLINGER, E. — Die pathologische Anatomie der Gleitgewebe Verhdlg. dtsch. Orthop. Ges. (1960)

17. YOUNG, J.M. — Experimental Production of Pigmented Villonodular Synovitis in Dogs. Amer. J. Path. 30: 799 (1954)

LEBENSLAUF

Am 24. 12. 1938 wurde ich als Sohn der praktischen Ärzte, Dr. med. Oskar Schnitzler und Luise Schnitzler, geb. Popp, aus Pfronten, in Augsburg geboren. Ich bin römisch-katholisch. In Nesselwang und Pfronten besuchte ich zwischen 1944 und 1948 die Volksschule. Von 1948 bis 1959 war ich Schüler an der Oberrealschule in Füssen und Hohenschwangau, wo ich 1959 die Reifeprüfung ablegte. Im Wintersemester 1959/60 begann ich an der Universität München das Medizinstudium. Ich war die ganze Zeit meines Studiums an der Münchner Universität eingeschrieben und habe dort auch die ärztliche Hauptprüfung am 22. 6. 1966 bestanden.

Im Sommer bekam ich von Herrn Privatdozent Dr. E. Hipp von der Orthopädischen Klinik der Universität München das Thema meiner Dissertation.
Seit September 1966 arbeite ich als Medizinalassistent am St. Vinzenz Krankenhaus in Pfronten.